1905
Stanford University Library
NOV
16
1905

Ein Fall von

Infantiler Pseudobulbärparalyse.

Inaugural-Dissertation

der

medizinischen Fakultät

der

Friedrich-Alexanders-Universität zu Erlangen

vorgelegt von

Georg Brommer

aus Erlangen.

Tag der mündlichen Prüfung: 28. Juli 1905.

Erlangen.

Kgl. bayer. Hof- u. Univ.-Buchdruckerei von Junge & Sohn.

1906.

176

Dekan: Herr Professor Dr. Penzoldt.
Referent: Herr Professor Dr. Voit.

Literatur.

Binswanger. Über eine Missbildung des Gehirns. Virchows Archiv 1882.

Oppenheim. Über mikrogyrie u. d. infantile Form der cerebralen Glosso-Pharyngo-Labialparalyse. Neurol. Centralbl. 1895.

Soelder. Infantile Pseudobulbärparalyse als Teilerscheinung einer spastischen Diplegie mit bilateraler Athethose. Wiener Klin. Wochenschr. 1897.

Brauer. Über einen klinisch beobachteten Fall von Pseudobulbärparalyse im Kindesalter. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1897.

Alexejew. Demonstration eines 5jähr. Knaben mit congenitaler Bulbärparalyse. Archiv f. Kinderheilk. 1898.

Halban. Infantile Pseudobulbärparalyse. Wiener Kl. Wochenschr. 1899.

Urstein. Über Pseudobulbärparalyse. Diss. Berl. 1900.

Zahn. Zur Kenntnis der infantilen Pseudopulbärparalyse u. der angeb. allg. Bewegungserscheinungen. Münchner med. Wochenschrift 1901.

Kaufmann. Über einen Fall von infantiler Pseudobulbärparalyse. Münchner med. Wochenschr. 1903.

Peritz. Pseudobulbär- u. Bulbärparalysen des Kindesalters. Berl. 1902.

Oppenheim. Lehrbuch d. Nervenkrankheiten. 1905.

Ausführliche Literaturangaben finden sich in der Arbeit von Urstein und in der Monographie von Peritz; daselbst finden sich auch die von mir zitierten Fälle von Barlow, Bouchaud, Taussig u. Kârmân.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153716_0269

Ein Fall von
Infantiler Pseudobulbärparalyse.

Inaugural-Dissertation

der

medizinischen Fakultät

der

Friedrich-Alexanders-Universität zu Erlangen

vorgelegt von

Georg Brommer
aus Erlangen.

Tag der mündlichen Prüfung: 28. Juli 1905.

Erlangen.
Kgl. bayer. Hof- u. Univ.-Buchdruckerei von Junge & Sohn.
1906.

Dekan: Herr Professor Dr. Penzoldt.
Referent: Herr Professor Dr. Voit.

Literatur.

Binswanger. Über eine Missbildung des Gehirns. Virchows Archiv 1882.

Oppenheim. Über mikrogyrie u. d. infantile Form der cerebralen Glosso-Pharyngo-Labialparalyse. Neurol. Centralbl. 1895.

Soelder. Infantile Pseudobulbärparalyse als Teilerscheinung einer spastischen Diplegie mit bilateraler Athethose. Wiener Klin. Wochenschr. 1897.

Brauer. Über einen klinisch beobachteten Fall von Pseudobulbärparalyse im Kindesalter. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1897.

Alexejew. Demonstration eines 5jähr. Knaben mit congenitaler Bulbärparalyse. Archiv f. Kinderheilk. 1898.

Halban. Infantile Pseudobulbärparalyse. Wiener Kl. Wochenschr. 1899.

Urstein. Über Pseudobulbärparalyse. Diss. Berl. 1900.

Zahn. Zur Kenntnis der infantilen Pseudopulbärparalyse u. der angeb. allg. Bewegungserscheinungen. Münchner med. Wochenschrift 1901.

Kaufmann. Über einen Fall von infantiler Pseudobulbärparalyse. Münchner med. Wochenschr. 1903.

Peritz. Pseudobulbär- u. Bulbärparalysen des Kindesalters. Berl. 1902.

Oppenheim. Lehrbuch d. Nervenkrankheiten. 1905.

Ausführliche Literaturangaben finden sich in der Arbeit von Urstein und in der Monographie von Peritz; daselbst finden sich auch die von mir zitierten Fälle von Barlow, Bouchaud, Taussig u. Kârmân.

Im Jahre 1860 beschrieb Duchenne als erster eine Reihe eigenartiger Krankheitssymptome und fasste sie als eine Krankheit sui generis zusammen unter dem Namen: „Paralysie musculaire progressive de la langue, du voile, du palais et des lèvres.“ Diese Monographie enthält die meisterhafte Beschreibung, derjenigen nervösen Erkrankung, die wir heute als progressive Bulbärparalyse bezeichnen. Die hauptsächlichen Erscheinungen dieser Krankheit sind: allmählich fortschreitende Lähmung und Atrophie der Zungen-, Gaumen- und Lippenmuskulatur. Die atrophischen Muskeln zeigen ausgeprägte Entartungsreaktion und in den meisten Fällen fibrilläre Zuckungen. Die Folge der angeführten Symptome sind unverständliche Sprache und Schluckbeschwerden; diese bilden meist die direkte Todesursache des stets fortschreitenden unheilbaren Leidens, indem sie teils zu Schluckpneumonien, teils zur Inanition führen.

Was die pathologische Anatomie dieser Erkrankung betrifft, so war Duchenne selbst lediglich auf Vermutungen angewiesen, da ihm in keinem seiner Fälle ein Obduktionsbefund vorlag. Er glaubte eine primäre Erkrankung der gelähmten Muskeln annehmen zu müssen und erfand dafür den Namen „Paralysie musculaire“. Erst späteren Autoren war es vorbehalten ihren klinischen Beobachtungen einen pathologisch-anatomischen Befund gegenüberzustellen, und zwar konnten sie bei allen Erkrankungen dieser Art schwere

Schädigungen der Wurzeln und Kerne der Gehirnnerven in der Medulla oblongata und dem Pons finden und nahmen, da der genetische Zusammenhang zwischen klinischem Bild und objektivem Befund klar lag, allgemein die von Wachsmut vorgeschlagene Bezeichnung progressive Bulbärparalyse an.

Wenige Jahre später wurden von verschiedenen Seiten Krankheitsfälle veröffentlicht, die trotz vieler ähnlicher Züge nicht in das fest umschriebene Bild der Bulbärparalyse zu passen schienen. Die Symptome waren die einer Bulbärparalyse, nur erwiesen sich trotz genauster Untersuchung die Kerne der Gehirnnerven vollständig normal, dagegen waren mehr oder weniger erhebliche Veränderungen der Grosshirnrinde vorhanden. Da sich nun die Fälle mehrten, in denen das klinische Bild einer echten Duchenneschen Paralyse vorgetäuscht worden war, während die Obduktion erwies, dass nicht medulla und pons, sondern das Grosshirn (bald in seiner Rinde, bald in den Basalganglien) erkrankt war, so erkannte man, dass supranukleär gelegene Erkrankungen die gleichen Erscheinungen hervorzurufen imstande sind, wie Degenerationen der Kerne selbst und stellte für diesen neuen Symptomenkomplex die Bezeichnung Pseudobulbärparalyse auf, die sie bis heute führt.

Was die genaueren pathologisch-anatomischen Veränderungen bei dieser Erkrankung betrifft, so handelt es sich um Schädigungen des Grosshirns und zwar zumeist in der Gegend der Zentralfurchen. Makroskopisch bot sich in einigen Fällen das Bild einer doppelseitigen Porenzephalie oder Mikrogyrie dar, in anderen Fällen war makroskopisch überhaupt keine Veränderung nachzuweisen. Dieser Umstand, dass bei der groben Untersuchung keine besonderen Veränderungen am Grosshirn gefunden wurden, war die

Ursache, dass man eine Zeitlang jede Veränderung im Grosshirn bei der sogenannten Pseudobulbärparalyse negierte. Jedoch lieferte später eine wesentlich verfeinerte Untersuchungs- und Konservierungstechnik in jedem Fall ein positives Ergebnis. Man fand teils vollständiges Fehlen der grossen Pyramidenzellen, teils unvollkommen entwickelte Pyramidenzellen, teils aber Zellen, die zwar ihre vollkommene Ausbildung erhalten hatten, die jedoch deutliche Degenerationszeichen an sich trugen. Von diesen Zellen ist wohl anzunehmen, dass sie, von Natur schwach angelegt, den Anforderungen des gewöhnlichen Lebens nicht gewachsen waren und einem vorzeitigen Untergang verfielen. Zwischen diesen verschieden deutlichen pathologischen Bildern fanden sich dann die mannigfachsten Zwischenstufen und Übergänge, die zum Teil noch der Sichtung bedürfen.

Immerhin genügt die Kenntnis dieser verschiedenen pathologisch-anatomischen Veränderungen, um uns klar zu machen, dass die Krankheit, die wir hier vor uns haben, ganz anderer Natur sein muss, als die ihr im klinischen Bild gleichende echte Bulbärparalyse und gleichzeitig leuchtet es ein, dass derartige cortikale Veränderungen in ihrem Erfolg einer Erkrankung der Kerne insofern ähnlich sind, als sie die gleichen Ausfallserscheinungen verursachen. Dass freilich auch klinisch ein wesentlicher Unterschied zwischen beiden Erkrankungen besteht, werden wir später sehen.

Zuvor soll jedoch das klassische Bild der Pseudobulbärparalyse, wie es sich im Lauf der letzten Jahrzehnte durch die Arbeiten von Oppenheim, Bouchaud, Jolly, Braun u. a. scharf umrissen herausgebildet hat, eine kurze Beschreibung finden.

Die Ätiologie der Ps. ist noch recht unklar. Die verschiedensten Faktoren wurden genannt, die imstande

seien, das Grosshirn in der beschriebenen Art und Weise zu schädigen und in den meisten Fällen traf auch die eine oder andere der angegebenen Ursachen zu. Da wären zu nennen Trunksucht und neuropathische Veranlagung der Eltern, intrauterines oder Geburtstrauma, Krankheiten der Mutter während der Schwangerschaft, endlich akute Infektionskrankheiten, Polioencephalitiden des Patienten selbst. Doch geben alle diese angeführten Schädigungen in tausend anderen Fällen eben keine Ps., so dass die Frage nach der eigentlichen inneren Ursache immer noch offen bleibt. Merkwürdig ist auch, wie wir über die Rolle, die die Lues in der Entstehungsgeschichte unserer Krankheit spielt, so viel wie gar nichts wissen, während wir doch bei vielen anderen Erkrankungen der nervösen Zentralorgane gerade die Lues als alleinige oder doch fast ausschliessliche Ursache mit Bestimmtheit ansprechen können. Eine Gewissheit über die Ätiologie der Ps. dürfen wir demnach erst erwarten, wenn ein weit reicheres statistisches Material vorliegt als das ist, worüber wir jetzt verfügen.

Der Beginn der Ps. ist ein sehr verschiedener, teils sind alle Erscheinungen von Geburt an voll ausgeprägt, teils ist die Pseudobulbärparalyse das Ergebnis einer durchgemachten meist akuten Erkrankung. Das einmal ausgeprägte Krankheitsbild zeigt manchmal zeitweise Besserung, bleibt aber sonst ziemlich stationär, ohne sich wesentlich weiter zu verschlechtern. Das typischste ist die bereits erwähnte Lähmung der Lippen-, Zungen- und Schluckmuskulatur, jedoch kommen hier die verschiedensten Bilder vor, je nach der Schwere der Erkrankung und der Anzahl der gelähmten Muskeln.

Das geistige Leben ist fast in allen Fällen an der Erkrankung beteiligt und zwar finden sich alle Über-

gänge von geringem Schwachsinn bis zur vollkommenen Idiotie. Das Kauen ist erschwert und der willkürliche Schluckakt in allen ausgebildeten Fällen aufgehoben. Dagegen ist ein reflektorisches Schlucken möglich. Hier beim Schluckakt wie bei der Mimik ist stets nur die willkürliche Innervation gehemmt, während reflektorisch oder unabhängig vom Willen häufige Bewegungen der gelähmten Muskeln beobachtet werden. In vielen Fällen finden sich gleichzeitig Veränderungen an den Extremitäten, spastische Lähmungen von mehr oder minder starker Intensität, vasomotorische Störungen in einzelnen Extremitäten, ferner zuweilen spastische Kontrakturen. Die verschiedenen gelähmten Muskeln zeigen vollständig normales elektrisches Verhalten, keinerlei Atrophie, sowie keine fibrillären Zuckungen.

Es ist jetzt nicht mehr schwierig einzusehen, dass nicht nur der pathologisch-anatomische Befund, sondern auch das klinische Bild unserer Krankheit grundverschieden von der Duchenneschen Bulbärparalyse ist. Schon im Beginn zeigt sich eine wesentliche Abweichung bei beiden Erkrankungen. Die Ps. beginnt, wo sie nicht angeboren auftritt, plötzlich und führt sofort zu schweren Erscheinungen, diese stellen jedoch lediglich das Ergebnis einer Erkrankung dar und bleiben, von einigen Remissionen abgesehen, konstant. Anders die echte Bulbärparalyse; sie beginnt langsam und schleichend, geht jedoch unaufhaltsam weiter bis zum Tod, der meist früher erfolgt, als bei der Ps. Den fundamentalsten Unterschied bildet jedoch der Umstand, dass bei der Ps. jede Ernährungsstörung oder Atrophie der gelähmten Muskeln ebenso konstant fehlt, wie die Entartungsreaktion, sowie die fibrillären Zuckungen, alles Symptome, die bei jeder echten B. unerlässlich sind, da sie ja eine unmittelbare Folge von Läsion der

trophischen Kerne in der Brücke und dem verlängerten Mark bilden. Endlich ist das Zusammentreffen mit spastischen Lähmungen in den Extremitäten ebenfalls nur bei der Ps. vorhanden.

Aus alledem geht hervor, dass es für uns heute bei einer einigermassen eingehenden Untersuchung meist nicht schwierig mehr ist, die beiden besprochenen Krankheiten voneinander zu unterscheiden, da es sich nur im groben um gleiche Bilder handelt.

Es erübrigt jetzt noch über die Prognose und Therapie der Ps. zu sprechen. Dass eine spontane Heilung nicht vorkommt, geht aus dem Wesen der Krankheit hervor; jedoch machen sich oft Remissionen bemerkbar, die zu einer zeitweisen Besserung führen. Im allgemeinen hängt die Prognose vollkommen von der Pflege ab, die der Patient geniesst. Sich selbst oder einer ungebildeten, indolenten Umgebung überlassen, geht ein solcher Kranker in kurzer Zeit zugrunde, dagegen kann eine mit allen Mitteln moderner Technik und Ernährungstheraphie arbeitende Anstaltsbehandlung einen derartigen Patienten jahrelang am Leben erhalten. Die Ernährung hat sich vor allem den Umstand zu nutze zu machen, dass der reflektorische Schluckakt ungestört ist, es handelt sich also nur darum, die Nahrung auf irgendwelche Weise in die isthm. faucium zu bringen, dann befördert der ausgelöste Reflex die Speisen von selbst in den Ösophagus und von da in den Magen. Gleichwohl gibt es Fälle, wo man auch damit nicht auskommt und seine Zuflucht zur Sondenernährung nehmen muss. Alles in allem besteht die keineswegs leichte Aufgabe der Therapie darin, den Kranken vor dem Hungertod sowohl wie vor Aspirationspneumonien zu bewahren. Innerlich zu nehmende Mittel, um die atrophischen Ganglienzellen

wieder zur Regeneration zu veranlassen, gibt es natürlich nicht.

Nachdem nun einmal durch die grundlegenden Arbeiten der bereits genannten Autoren die Aufmerksamkeit auf diese keineswegs häufige Erkrankung gelenkt war, wurden hier und dort Fälle von echter Ps. beschrieben. Aus dem so zusammengetragenen Material fiel eine bestimmte Form der Ps. als besonders charakteristisch auf, so dass man bald daran ging, diese als ein Krankheitsbild für sich zu betrachten. Es ist dies die Ps. des Kindesalters oder kurzweg die infantile Ps. Ist doch schon die Ätiologie dieser Erkrankung dadurch beachtenswert, dass sie beim Kinde wesentlich enger begrenzt ist als beim Erwachsenen. Alle die mannigfachen Insulte, die für den Erwachsenen das moderne Leben liefert, fallen beim Kinde ziemlich weg. Es sind da zu nennen Exzesse aller Art, physische und psychische Überarbeitung, Berufskrankheiten, chronische Vergiftungen u. a. Auch in ihrem Verlauf zeigt sich die inf. Ps. so typisch, dass die Aufstellung des Begriffes infantile Ps. wohl berechtigt ist. Aber noch eine weitere Einteilung liess eine kritische Sichtung aller hierher gehörigen Fälle zu. König unterschied zuerst eine klassische Form mit vollsinnig ausgeprägtem Symptomenbild und formes frustes, die nur eine Andeutung des einen oder anderen Symptoms aufwiesen. Da der Fall, den ich längere Zeit hindurch in der Universitäts-Kinderklinik zu Erlangen zu beobachten Gelegenheit hatte und den ich später eingehend beschreiben werde zu den klassischen Formen gehört, so mögen die bisher als solche bekannten Fälle Erwähnung finden, wobei jedoch die Fälle, die neben einer hochgradigen allgemeinen Gliederstarre auch Beteiligung an Kau- und Schluckmuskulatur aufweisen, nicht be-

rücksichtigt werden sollen, da sie zu dem als „Little-schen Krankheit“ bezeichneten Symptomenkomplex gehören.

1. Fall. Barlow. 16jähriger Knabe, dem in 2 Attaken zuerst die rechte, dann die linke Körperseite gelähmt wurde. Im Gefolge der zweiten Lähmung entwickelte sich dann eine Ps. Patient konnte festes schlucken. Wenn die Speisen einmal den arcus palatinus erreicht hatten, ging das Schlucken ohne Schwierigkeit von statten. Patient hatte niemals seit Beginn der Krankheit gekaut. Es schien vor allem der Patient den Willen über diejenigen Muskeln verloren zu haben, die für die Artikulation und den ersten Teil des Schluckaktes dienen. Es bestand ein schwerer Herzfehler.

Sektion: Beiderseits Erweichung des unteren Teiles der vorderen Zentralwindung und der Wurzel der zweiten und dritten Stirnwindung.

2. Fall. Binswanger. 10 Jahre alt. Vater litt an epileptischen Krämpfen und war potator. Starb später am del. trem. Mutter hatte während der Gravidität viel Kummer und bekam häufig Ohnmachten. Schwere Geburt. Von Geburt an waren bei Patient die Vorderarme krampfhaft an die Oberarme gezogen, die unteren Extremitäten waren ungelenkig. In den ersten 4 Jahren permanentes Schreien, zeitweise Salivation, Schluckbeschwerden, regurgitieren der aufgenommenen Speisen, so dass bei jedem Bissen von fremder Hand nachgeholfen werden musste. Lässt unter sich gehen. Aus dem status sind folgende Momente herauszuheben. Beim Einnehmen von Speisen lebhaftes Regurgitieren und Salivieren. Die Sprache fehlt vollkommen. Bei ruhiger Haltung des Gesichts keine auf Lähmung der Muskeln zurückzuführende Assymetrie nachweisbar. Nähert man dem Kinde ein Stück Zucker, so sperrt dasselbe den

Mund auf. Auf die Zunge gelegt, wird der Zucker sofort verschluckt. Dagegen bleibt er, auf die Lippen gelegt, liegen, bis er zufällig von der Zunge geholt wird. Es besteht Speichelfluss. Die unteren Extremitäten sind steif. Patient ist Idiot.

Sektion: Trübung der pia mater in der Gegend der Zentralfurchen. Beiderseits findet sich entsprechend den Zentralfurchen ein klaffender Spalt, während die beiden Zentralwindungen zu fehlen scheinen. Basalganglien, Pyramidenbahnen und Vorderhornzellen normal. Mikroskopisch fanden sich die defekten Hirnpartien von Narbengewebe umkleidet, die darunter liegende Rindensubstanz enthält teils unfertige zellige Elemente, teils ausgebildete Ganglienkörper. In anderen Rindenabschnitten hinwiederum unfertige Nervenelemente. Überall fehlen die grossen, pyramidenförmigen Ganglienkörper, Riesenpyramiden genannt.

3. Fall. Oppenheim. 21jähriger Patient. Das Leiden soll schon seit frühester Kindheit bestehen. Geringer Grad von Schwachsinn. Dysarthrie. Spricht, als ob er einen Kloss im Munde habe. Dysphagie. Patient behält Flüssigkeiten lange im Mund, kommt beim Schlucken ins Husten, wobei er einen Teil durch die Nase regurgitiert. Lähmungserscheinungen im Bereich der Lippen-, Zungen-, Gaumen- und Kiefermuskulatur. Ptyalismus. Beim Öffnen des Mundes Subluxation des Unterkiefers, die beim Schliessen zurückgebracht wird. Nirgends Muskelabmagerung, überall normales elektrisches Verhalten. Atrophie und Verkürzung der rechten Gliedmassen. In allen 4 Extremitäten athetoide Bewegungen, Atrophie und Parese der rechten Körperhälfte. Sensibilität normal. Starb an Tuberkulose der Lungen.

Sektion: An der linken Hemisphäre Kombination von Porenzephalie mit Mikrogyrie, an der rechten aus-

schliesslich Mikrogyrie. Die Oberfläche der Gyrie ist gefältelt und gekerbt. Von der Mikrogyrie sind betroffen die Zentral-, resp. die dem sulcus rolandi anliegenden Windungen. Auch der unterste Scheitellappen und der hinterste Abschnitt der dritten Stirnwindung ist noch in den Bereich der Störung gezogen. Rechts sind vornehmlich betroffen die hinteren Abschnitte der 2. und 3. Stirnwindung, die obere Schläfenwindung und ein Teil des angrenzenden unteren Scheitellappens. Die Marksubstanz erscheint auf dem Durchschnitt verschmälert. In Hirnschenkel, Brücke, verlängertem Mark nichts besonderes, der rechte Seitenstrang schmäler als der linke. Mikroskopisch: Im Gebiet der Mikrogyrie findet sich statt der normalen Anordnung und Beschaffenheit der Nervenzellen ein Überwiegen der kleinen runden Zellen, während die Pyramidenkörper stellenweise ganz fehlen oder sehr wenig entwickelt sind. Das Mark strahlt hirschgeweihartig in die Rinde ein, anstatt wie normalerweise in der Form eines breiten Lobus in die Rinde einzutreten.

4. Fall. Bouchaud. 28jährig. Vater war beschränkt, Patient selbst konnte nie gut essen. Zustand hat sich seit seiner Jugend nicht verändert. Status: Mund meist offen. Speichelfluss. Kann die Lippen nicht fest aufeinander pressen, nicht pfeifen, kauen unmöglich, Patient kann nichts festes hinunterbringen, sondern nur halbweiche Nahrung, die er mit dem Finger bis zum weichen Gaumen hineinbringen muss, wobei die Hälfte zum Mund wieder herauskommt. Zuweilen kommt Flüssigkeit durch die Nase. Die Zunge hat normales Aussehen. Patient kann überhaupt nicht sprechen. Der Schluckreflex ist erhalten. Elektrisch vollkommen normales Verhalten. Der linke Arm ist kürzer, atropisch und in leichter Kontrakturstellung. Verstand wenig

entwickelt. Leidet an zeitweisen epileptischen Anfällen und stirbt an Lungenphtise.

Sektion: Manche Gyri hypertrophisch, ziemlich viele atrophisch. Diese liegen symmetrisch unterhalb und nach hinten von der Rolandoschen Furche. Links liegt die Rolandosche Furche frei, die vordere Zentralwindung ist sehr voluminös, die Teile des oberen und unteren Scheitelläppchens, die vor dem gyrus angularis gelegen sind, sind unregelmässig und ungleich. Die Windungen der Insel ragen in beiden Hemisphären hervor, sind aber atrophisch dünn und ungleich. Die graue Substanz ist daselbst dünn. Die übrigen Windungen, Bulbus und Medulla erscheinen normal.

5. Fall. Taussig. Soll gelähmt geboren sein und niemals freien Gebrauch der Arme und Beine gehabt haben. Vor 10 Jahren machte Patient eine schwere Lungenentzündung durch, seit dieser Zeit haben sich alle Lähmungserscheinungen noch verschlimmert. Kann nicht pfeifen. Wenn er trinkt, fliesst ein Teil der Getränke aus dem Munde, mitunter fliesst auch Speichel aus dem Munde. Das Kauen geht nur mit seitlichen Bewegungen von statten. Das Schlucken ist schwierig, geschieht ruckweise und mit sichtlicher Anstrengung. Willkürliche Bewegungen der Zunge sind unmöglich. Die Sprache ist sehr unvollständig; Rümpf- und Nackenmuskulatur ist steif. Die oberen Gliedmassen sind gelähmt, und die unteren in Kontrakturstellung. Zuweilen bestehen athetoide Bewegungen in den Fingern.

6. Fall. Von Sölder. 9 Jahre alt. Seit dem 6. Lebensjahre entwickelte sich langsam die jetzige Krankheit. Zuerst ward das rechte Bein betroffen, zugleich wurde die Sprache schlechter, ein Jahr später wurde der rechte Arm und ein weiteres Jahr darnach das linke Bein befallen; um diese Zeit erreichte die

Sprachstörung ihren jetzigen Grad und Patient klagte über Kaustörung. Seit mehr als einem Jahr ist auch die Beweglichkeit des linken Armes gestört. Patient hat Schlingbeschwerden. Status: Körperliche und geistige Entwicklung um etwa 3 Jahre zurück, jedoch keine Verblödung. Sprache hochgradig verwaschen. Orbicularis oris und Kaumuskeln paretisch. Nahrung wird nicht gekaut, feste Bissen werden unzweckmässig in der Mundhöhle herumgeworfen, bis sie in den Rachen geraten und heruntergewürgt werden. Schlingakt an sich nicht gestört. Spastisch paretischer Gang. An den oberen Extremitäten besteht hochgradige Muskelschwäche ohne Lähmung, in den unteren Extremitäten sind starke Spasmen vorhanden. Linker Fuss in Spitzfussstellung. Elektrische Erregbarkeit ist normal, nirgends ist Muskelatrophie zu konstatieren.

7. Fall. Brauer. Marie G. 14 Jahre. Entwickelte sich bis zum 2. Lebensmonat normal, erkrankte dann plötzlich und weckte die Mutter durch ihr Schreien. Nach ein bis zwei Stunden traten dann Zuckungen in der rechten Körperhälfte des Kindes ein, die zuerst das Gesicht, dann den rechten Arm, dann das Bein ergriffen, das Kind verdrehte dabei die Augen. Im Laufe dieser Krämpfe machte das Kind schmatzende Bewegungen als hätte es Durst und geiferte dabei viel. Während 9 Tagen täglich 3—4mal solche Krämpfe. Patientin machte dabei einen schwerkranken Eindruck und fieberte sehr hoch. Nach Ablauf des Fiebers am 10. Tage Schwäche im rechten Arm und Bein, sowie völlige Lähmung der Zunge. Das Kind schluckte nicht mehr so wie früher. Die flüssige Nahrung lief zum Teil wieder zum Mund heraus. Lernte erst im 2. Jahre laufen und im 4.—5. Jahre sprechen. Am Mund fehlen die kleinen Falten, die sonst um den ruhig geschlossenen

Mund liegen, daher erscheint die untere Gesichtshälfte ausdruckslos. Speichelfluss. Kann nicht pfeifen, den Mund nicht spitzen, die Backen nicht aufblasen. Beim extremen Öffnen des Mundes doppeltseitige Subluxation des Unterkiefers. Keine Atrophie der Gesichts- und Zungenmuskulatur. Elektrisches Verhalten derselben normal. Willkürliche Bewegung der Zunge ist nicht möglich. Die in der Ruhe vorhandene Salivation steigert sich während des Kauens. Gibt zuweilen schnalzende Laute von sich. Schlucken ist ohne Nachhilfe unmöglich. Erst wenn der nachfolgende Bissen oder der Finger die Speisen in den isthmus fauc. geschoben hat, wird ein Schluckakt ausgelöst, der in geregelter Weise verläuft. Verschluckt hat sich Patientin nie. Die Sprache ist vollkommen unverständlich. Die rechte obere Extremität ist im Wachstum etwas zurückgeblieben, die rechte Hand ist kühler und etwas schmäler als die linke.

8. Fall. Kârmân. 4jähriges Mädchen. Bis zum 5. Monat gesund, bekam dann plötzlich Fieber, nach Ablauf desselben bemerkten die Eltern, dass das Kind nicht mehr saugen konnte und dass Flüssigkeit aus dem Munde herausfloss. Seit dieser Zeit blieb der Zustand stationär. Status: Nasolabialfalten sind verstrichen. Aus dem offenstehenden Mund fliesst ständig Speichel. Willkürliche Bewegung der Zunge gehemmt. Beim Essen nimmt das Kind ganz kleine Stückchen in den Mund und schiebt sie mit dem Finger bis tief an das Gaumensegel hinein; dann macht es unter grossen Anstrengungen mehrere Schluckbewegungen bis es ihm endlich gelingt, den Bissen hinabzuwürgen; das Trinken ist noch mehr erschwert. Es fliesst fast stets ein Teil zum Munde heraus, da die Lippen nicht fest geschlossen werden können. Beim sehr schnellen Trinken

regurgitiert auch etwas durch die Nase. Die Sprache ist fast unverständlich. Elektrische Reaktion der betroffenen Muskeln normal.

9. Fall. Alexejew. 5 Jahre alt, spricht nicht und hat Schlingbeschwerden. Während der Laktation hat Mutter bemerkt, dass Saugen und Schlucken Schwierigkeiten bereitete. Beständiger Ptyalismus. Patient spricht nicht, versteht jedoch alles. Elektrische Reaktion der befallenen Muskeln etwas herabgesetzt, jedoch keine ausgesprochene Entartungsreaktion.

10. Fall. Halban. 9 Jahre alter Patient. Konnte von Geburt an nicht saugen, sondern musste durch Eingiessen von Nahrung gefüttert werden. Nach einigen weiteren Monaten Ausfliessen des Speichels aus dem Munde. Erst mit 4 Jahren lernte Patient gehen. Hat nie sprechen gelernt. In den letzten Monaten stellte sich alle Wochen einmal ein Anfall mit Bewusstlosigkeit und Krämpfen ein. Status: Mundmuskulatur willkürlich nicht beweglich. Andauernder Speichelfluss. Nirgends fibrilläres Zittern. Elektrisch normal. Das Kind kaut nie, feste Speisen zerbröckelt es, führt diese mit zwei Fingern soweit als möglich in den Schlund bei zurückgelehntem Kopf und würgt das ganze mit sichtlicher Anstrengung hinunter. Getränke regurgitieren zeitweise, jedoch niemals durch die Nase. Linke obere Extremität in der Entwicklung leicht zurückgeblieben. Motorische Kraft etwas herabgesetzt. Die Intelligenz ist normal.

11. Fall. Peritz I. Hermann D. 5jährig. Normale Entwicklung bis zu dem Tage, an dem die jetzige Krankheit begann. An diesem Tage soll das Kind munter und gesund wie immer gespielt haben, als man plötzlich einen Schrei hörte. Man fand das Kind bewusstlos und in Krämpfen. Es konnte gleich darnach

nicht gehen. Die Veranlassung zu dem Anfall soll ein Erschrecken durch einen Hund gewesen sein. Nach dem Anfall habe vollständiger Verlust der Sprache bestanden, ferner seien Kau- und Schluckbeschwerden vorhanden gewesen. Status: Aus dem offen stehenden Mund fliesst permanent Speichel. Kaumuskeln sehr schwach. Kein Öffnen des Mundes, Subluxation des Unterkiefers. Es besteht vollkommene Anarthrie. Kann nicht pfeifen, die Lippen nicht spitzen, die Backen nicht aufblasen. Schlucken und Kauen geht sehr langsam von sich; das Herunterschlucken von Festem gelingt überhaupt nicht. Durchweichtes wird nach langem Hin- und Herwälzen endlich geschluckt, wobei ein Teil wieder zum Munde herauskommt. Keine Atrophie der Zungen-, Lippen- und Gesichtsmuskulartur. Elektrisches Verhalten normal. Intelligenz um einige Jahre zurück.

12. Fall. Peritz II. Ida S. 15 Jahre. Mutter hat mit dem Kind in der Schwangerschaft viel Gram und Sorge gehabt. Patientin hat nie in normaler Weise sprechen gelernt. Die Sprache sei immer schwer verständlich gewesen und habe sich in der letzten Zeit noch verschlechtert. Status: Untere Gesichtshälfte ist schlaff. Spitzen der Lippen und Aufblasen der Backen ist der Patientin unmöglich, dagegen bestehen im Gesicht zeitweise athetotische Bewegungen, ferner besteht Zwangslachen und Zwangsweinen. Schlucken und Kauen ist sehr erschwert. Patientin kaut sehr langsam und unvollständig, es fehlen vor allem die Seitwärtsbewegungen des Unterkiefers. Die Bissen geraten häufig in die Backenhöhlung, von wo sie mit dem Finger herausgeholt werden müssen. Erst wenn der Bissen durch Zufall oder Nachhelfen mit dem Finger bis hinter das Gaumensegel gestossen ist, geht das

Schlucken ohne weitere Beschwerden von sich. Ein Teil der Flüssigkeit kommt zum Munde wieder heraus. nie kommt etwas durch die Nase. Keine Atrophien der befallenen Muskeln. Elektrisches Verhalten normal. In den Beinen Spasmen, linke Schulter bleibt beim Heben zurück. Intelligenz wesentlich zurückgeblieben.

13. Fall. Peritz III. Johanna G. Sehr schwere Geburt. Die ersten vier Monate soll sie vollkommen apathisch gewesen sein. Rechtseitige Lähmung besteht seit der Geburt. Seit dem vorigen Jahre mehrmals Krampfanfälle. Nach dem ersten Anfall soll das Schlucken sehr erschwert gewesen sein. Status: Untere Gesichtshälfte ausdruckslos. Patientin kann nicht pfeifen. Beim Öffnen des Mundes subluxation des Unterkiefers. Die Zunge wird nur mühsam bewegt. Die Sprache ist langsam, monoton und näselnd. Schlucken geht langsam vor sich. Patientin sitzt dabei in vornübergebeugter Haltung und nimmt ganz kleine Stückchen zu sich; sie hat es erst mit 4 Jahren gelernt. Auch das Kauen von Festem gelingt, wenn auch noch langsamer als das Schlucken. Nach verschiedenen Mühen und häufig unter Nachhilfe des Fingers wird der Bissen hinuntergewürgt. Rechte Extremitäten sind kürzer als die linken und fühlen sich kühler an. Ist geistig um einige Jahre zurückgeblieben.

14. Fall. Zahn I. Vater soll bei der Konzeption angetrunken gewesen sein. Patientin entwickelte sich anfangs normal. Dann seien Krämpfe aufgetreten und Patientin habe von da ab im Gehen und Stehen keine Fortschritte mehr gemacht. Status: Fazialisinnervation auf beiden Seiten gestört. Kann den Mund nicht spitzen und die Backen nicht aufblasen. Kann keine festen Speisen schlucken. Sprache ist unver-

ständlich. Beine in den Knien etwas gebeugt, Hände ungeschickt im Zufassen. Keine Atrophie und keine Entartungsreaktion in den befallenen Muskeln.

15. Fall. Zahn II. Kaspar W. Von Jugend auf fast völlig stumm. Artikulation unmöglich, einziger Vokal der ausgesprochen werden kann ist a. Lähmung des linken Armes und Beines. Autopsie: Linke Hemisphaere porencephalische Lücke an Stelle der hinteren Zentralwindung und des sulcus supramarginalis. Rechts ein breiter Spalt, der den Platz der unteren Stirnwindung, der unteren Drittel beider Zentralwindungen, der oberen Schläfenwindung, sowie der gyri supramarginalis und angularis einnimmt. Pyramiden bahnen rechts dürftig entwickelt. Wurzeln und Kerne der Hirnnerven intakt. Nur an der medialen Seite des linken Hirnschenkelfusses ist eine kleine Stelle mit wenig Fasern und bräunlichem Zwischengewebe; ebenso im proximalen Teil der Brücke einzelne für Nervenbahnen bestimmte Felder mit Befund wie oben.

16. Fall. Kaufmann. 57jähriger Mann. Weiss von seiner Mutter, dass er schon als Säugling die Brust nicht ordentlich habe nehmen können. Machte in früher Jugend die „Gichtern“ durch. Mit 12 Jahren kam er in die Frankenthaler Anstalt und ist bis heute in Beobachtung geblieben. Während dieser 45 Jahre blieb der Befund wesentlich der gleiche. Status: Intelligenz gut. Spitzen des Mundes, Aufblasen der Wangen gelingt nicht; hochgradiger Speichelfluss sowie Dysarthrie. Der Schluckakt geht folgendermassen von sich. Der Kranke steckt den Bissen zwischen die Schneidezähne, die ausschliesslich zum Kauen benutzt werden. Durch die nächstfolgenden Bissen wird der erste weiter nach hinten geschoben und so fort, bis der erste Bissen an den isthmus faucium kommt, wo

er einen schwachen Schluckreflex auslöst. Unterstützt wird die Nahrungsaufnahme durch Rückwärtsneigen des Kopfes, sowie durch Nachschieben mit dem Finger. Verschlucken tritt häufig ein, besonders bei Einnahme von Flüssigkeiten; breiige Nahrung wird besser geschluckt. Regurgitieren durch die Nase kommt nie vor. Im Gebiet der betroffenen Muskeln besteht keine Atrophie. Nirgends fibrilläre Zuckungen. Elektrisches Verhalten normal. Die Extremitäten der rechten Seite sind etwas unterentwickelt. Der rechte Fuss ist in geringer equinovarus Stellung. Athetose Bewegungen der rechten Hand und ihrer Finger.

17. Fall. Eigene Beobachtung. Georg M. 3 Jahre alt. Anamnese: Die Eltern unseres Patienten leben und sind gesund. Der Grossvater wie der Vater sollen mässige Trinker gewesen sein. Ein Bruder mit 8 Jahren lebt und ist gesund, ein zweiter Bruder starb im Alter von 3 Jahren. Er hatte folgende Krankheit durchgemacht (Angaben der Mutter). Das Kind hatte sich gut entwickelt, lief schon und sprach oft von selbst. Auf einmal fing es an, Speichel ausfliessen zu lassen, konnte nicht mehr kauen und musste mit Brei gefüttert werden. Es verlernte das Laufen, während es mit den Händen noch ganz gut zugriff. Die Mienen verzog es nicht so, wie sein Bruder, unser Patient, jedoch schluckte es gar nicht mehr. Nach achtwöchentlicher Krankheit, während der es entsetzlich abmagerte, schlief es langsam ein. Georg M. wurde normal ausgetragen und geboren und machte eine vollkommen normale Entwicklung durch. Aufgezogen wurde er mit Milch und Nestle'schem Mehl. Die erste Dentition begann im 6. Monat in regelmässiger Weise. Mit $^3/_4$ Jahren bekam das Kind „Krämpfe". Es zeigte sich geistig und körperlich vollkommen normal, lernte mit $1^1/_2$ Jahren

laufen und um die gleiche Zeit sprechen. Einige Wochen vor der Aufnahme in die Kinderklink, welche am 15. Mai 1905 erfolgte, machte das Kind eine Masernerkrankung durch (vom Arzt diagnostiziert), ein Ausschlag war allerdings nicht zu sehen. Dabei hatte es längere Zeit hindurch Fieber, bekam gleichzeitig Krämpfe und verdrehte die Augen. Damals bemerkte die Mutter zum erstenmal, dass ihm Speichel aus dem Munde floss. Zur selben Zeit wurde das Kind, das seit Beginn des 2. Lebensjahres schon reinlich gewesen war, unrein und liess Harn und Kot unter sich gehen. Es fuhr beständig mit der Zunge im Mund herum und sprach nicht mehr. Vorher hatte es bereits einige Worte sprechen gelernt, die jetzt vergessen zu sein schienen. Ferner führte es sein Essen nicht mehr zum Munde und konnte nicht mehr von selbst schlucken, auch gefüttert konnte es nichts Festes mehr schlucken, dagegen gingen Flüssigkeiten und breiige Speisen glatt hinunter; diese Schluckbeschwerden nahmen innerhalb weniger Tage derartig zu, dass das Kind nur mehr im Liegen flüssige oder ganz weiche Nahrung zu sich nehmen konnte. Gleichzeitig mit diesen Schluckbeschwerden trat Unsicherheit im Gehen auf. Das Kind schwankte, lief nur kurze Strecken und musste sich beim Gehen festhalten. Innerhalb weniger Tage wurde sein Gang so unsicher, dass es nach 2—3 Schritten hinfiel; es weigerte sich zu gehen, blieb beständig im Bett liegen, ohne einen Versuch zu machen, sich aufzurichten. Dabei verzog es das Gesicht zu Grimassen und gähnte viel. Das Kind, das mit Beginn des 2. Lebensjahres schon vollkommen reinlich war, liess Harn und Kot wieder unter sich gehen. Der Appetit blieb gut und der Stuhl regelmässig.

Status: Kräftiger, regelmässiger Körperbau. Körperlänge 88 cm. Gewicht 10 kg. Muskulatur und Unterhautfettgewebe gering entwickelt. Der Knochenbau ist grazil, die Hautfarbe des Körpers ist blass, während das Gesicht rötlich angehaucht ist. Nirgends bestehen Ödeme oder Drüsenschwellungen. Auf der rechten Seite der Lungen-Lebergrenze in der Mamillarlinie an einer von 1—1 1/2 Finger zu bedeckenden Stelle deutliche Erweiterung und Schlängelung der Hautvenen. Der ziemlich grosse Schädel ist leicht deformiert und assymetrisch; beiderseits sind die Tubera frontalia sehr stark ausgeprägt. Maasse: circumferentia fronto occipitalis 49 cm, circumferentia suboccipitalis 47,5 cm. Die Augenbewegungen sind nach allen Seiten hin frei, die Pupillen sind mittelgross, beide gleich weit und reagieren prompt auf Lichteinfall wie auf Akkomodation. Augenspiegelbefund ist normal. Die Ohren sind von normaler Form, enthalten kein Sekret und weisen normale Spiegelbilder auf. Gesichts- und Gehörseindrücke werden von dem Patienten aufgenommen. Die Nase ist durchgängig und zeigt geringfügige katarrhalische Sekretion. Die Lippen sind rot und zeigen ebenso wie die Gesichtsmuskulatur keinerlei Atrophie. Die Zunge ist von normaler Form und Grösse und ohne Belag; sie wird gerade vorgestreckt. In den vom facialis innervierten Muskeln bestehen unkoordinierte Bewegungen, so dass das Gesicht fortwährend in Unruhe sich befindet. Zeitweise knirscht das Kind stark mit den Zähnen; es besteht sehr reichliche Salivation, alle paar Minuten werden die Lippen nach vorn geschoben, wobei der Speichel aus den Mundwinkeln herausfliesst. Das Milchzahngebiss ist vollendet. Die Schneidezähne sind bis auf die Hälfte der normalen Höhe reduziert und an ihren Enden ganz breit und

glatt abgeschliffen. Der Gaumen ist gewölbt und ebenso wie der Pharynx leicht gerötet. Die Tonsillen sind beiderseits mässig hypertrophisch ohne Zeichen einer akuten Entzündung. Das Gaumensegel wird deutlich gehoben, der Würgreflex ist vorhanden und leicht anzulösen. Der Oppenheimsche „Fressreflex" fehlt. Die Schilddrüse ist nicht vergrössert. Das Kind spricht nicht, kein Wort, macht auch gar keine Versuche, Buchstaben oder Worte nachzusprechen. Im Affekte stösst es zwischen E und A liegende Laute aus, für gewöhnlich bringt es seine Stimmung in einem tönenden Brummen und Grunzen zum Ausdruck. Die Mimik zeigt sich mit der jeweiligen Gemütsverfassung im allgemeinen im Einklang und ist bald weinerlich, bald heiter, doch liegen die heitere und die weinerliche Stimmung einander in ihrem Ausdruck recht nahe. Zwangslachen und -Weinen besteht nicht. Der Kehlkopf ist ohne Besonderheit, die Stimmbänder sind von normaler Farbe und Beweglichkeit.

Schluckakt: Das Schlucken ist äusserst erschwert, feste Speisen bringt das Kind überhaupt nicht hinunter; breiige und flüssige Nahrung wird im Munde eine Zeitlang mit der Zunge hin und her gewälzt bis sie zufällig nach hinten in die Rachenenge gelangt und dort eine reflektorische Schluckbewegung auslöst, die dann die Nahrung nach unten weiter befördert. Ein Teil der Speisen läuft stets zwischen den Lippen wieder heraus. Ein Ausfliessen durch die Nase und wirkliches Verschlucken findet niemals statt. Die Fütterung wird folgendermassen ins Werk gesetzt. Das Kind wird mit tiefgelagertem Kopf aufs Bett gelegt, dann wird ihm löffelweise breiige oder flüssige Nahrung eingegossen; wenn der Löffel den Mund berührt, so öffnet sich dieser von selbst, jetzt muss der Zungen-

grund kräftig mit dem Löffel niedergedrückt werden, worauf sofort ein regelrechter Schluckakt einsetzt.

Die Extremitäten sind von normaler Form und Grösse, an den Unterschenkeln fällt eine starke Marmorierung der Haut auf. Auch fühlen sie sich kalt an. In beiden Unterschenkeln besteht ein fortwährendes Zucken. Patellarreflexe pos. rechts etwas gesteigert. Bauchdeckenreflexe pos. Cremasterreflexe pos. Babinsky neg. Die unteren Extremitäten weisen eine leichte Steifigkeit auf. Gehen kann das Kind nicht, es taumelt sofort, wenn es aufgestellt wird und fällt um, wenn man es nicht stützt.

In der ersten Zeit des Aufenthaltes in der Kinderklinik legt der Patient eine starke motorische Unruhe an den Tag. Er ist äusserst scheu und ängstlich, wälzt sich beständig im Bett umher. Jedoch legt sich nach einigen Tagen das scheue Wesen und es findet eine gewisse Anpassung an das ungewohnte Milieu statt. Er lernt seine Wärterinnen wiedererkennen, spielt zeitweise mit anderen Kindern und verfolgt mit den Augen die Vorgänge um sich herum. Ebenso lernt er nach einiger Zeit sich mit ziemlichem Geschick der schwierigen Fütterung unterziehen. Im allgemeinen steht die Intelligenz ziemlich weit hinter der gleichaltriger Kinder zurück. Nachdem das Kind eine Zeitlang bei der beschriebenen Fütterungsmethode gediehen war, versagte es plötzlich jede Nahrungsaufnahme, so dass man zur Sondenernährung schreiten musste. Die Folge davon war ein rapides Sinken der Körpergewichtskurve. Glücklicherweise besserte sich nach einigen Wochen dieser Zustand so dass man zu der früheren Ernährungsweise zurückkehren konnte; von da an nahm auch das Körpergewicht in regelmässiger Weise zu. Vom Juni 1905 bis zum Februar 1906 blieb dieser

Zustand ziemlich konstant so, wie er bei der Aufnahme beschrieben wurde. Erst in den letzten Wochen macht sich ein Sinken des Körpergewichts bemerkbar.

Fassen wir nunmehr den beschriebenen Fall kurz zusammen, so handelt es sich um ein Kind das nach vollkommen normaler Entwickelung plötzlich mit zwei Jahren fieberhaft erkrankte und nach Ablauf dieser Erkrankung folgende Hauptsymptome zeigt, nämlich Lähmung der Zungen und Pharynxmuskulatur, wobei hauptsächlich die willkürlichen Bewegungen erschwert erscheinen, während die reflektorischen erhalten sind, Dysarthrie und Dysphagie, Salivation sowie leichte spastische Lähmung der unteren Extremitäten. Dabei ist nirgends Atrophie und Entartungsreaktion der gelähmten Muskeln vorhanden, ebensowenig bestehen fibrilläre Zuckungen.

Nach allem was wir vorhin über die Definition des Symptomenbildes der Ps. sagten, kann es sich hier nur um eine Ps. handeln.

In der folgenden Zusammenstellung will ich versuchen aus den angeführten Krankengeschichten einige verwendbare Gesichtspunkte für die Ätiologie und Symptomatologie der Ps. zu gewinnen.

Ätiologie: ererbte Disposition lässt sich in mehreren Fällen sicher nachweisen, nämlich bei Bouchand (4) wo der Vater beschränkt gewesen sein soll. Ferner findet sich im Fall Binswanger (2) die Angabe, der Vater sei Epileptiker und Potator gewesen, im Fall Zahn I soll der Vater bei der Begattung angetrunken gewesen sein. Endlich berichtet auch unsere Krankengeschichte, dass der Vater und Grossvater mässige Trinker gewesen seien. Allzuviel lässt sich mit diesen Angaben nicht anfangen; denn wir wissen nicht, warum unter unzähligen Fällen der alkoholisierte Vater gerade hier die Ursache zu der

Ps. seines Nachkommen gegeben hat, noch weniger können wir die Notiz verwerten, der Vater sei bei der Begattung angetrunken gewesen, da dies in den niederen Kreisen wohl sehr häufig vorkommt. Sicherlich ist der Alkoholismus nicht die direkte Ursache der Ps. sondern er begünstigt höchstens ihre Entstehung, dadurch, dass er den Nachkommen ein wenig widerstandsfähiges Nervensystem verleiht, das dann anderen Krankheiten leichter zum Opfer fällt als ein gesundes. Wir haben dann hier die gleiche Bedeutung des Alkohols für die Entstehung der Ps. angenommen, wie viele Autoren für die Entstehung der progr. Paralyse und der Tabes. Merkwürdig ist an unserem Fall, dass der Bruder augenscheinlich an der gleichen Krankheit zugrunde gegangen ist. Da wir nicht gut annehmen können, dass eine spezifische Infektion bei beiden Brüdern stattgefunden hat, so müssen wir uns vorstellen, dass beide Brüder mit einem von vornherein disponierten Nervensystem zur Welt gekommen sind, und dass deshalb gerade ihre nervösen Zentralorgane von irgend einer Infektionskrankheit schwer ergriffen werden mussten.

Wesentlicher für die Ätiologie sind die Anamnesen bei Barlow (1), Brauer (7) Peritz II (12) und bei unserem Fall (17). Die in Betracht kommenden Angaben lauten. Barlow (1). In 2 Attaken erst die rechte, dann die linke Körperhälfte gelähmt, im Anschluss an die zweite Attake pseudobulbärparalytische Erscheinungen. Brauer (7): plötzliche Erkrankung aus voller Gesundheit heraus. Zuckungen in der rechten Körperhälfte und Verdrehung der Augen. Im Laufe der Krämpfe wurden schmatzende Bewegungen beobachtet, sowie Krämpfe in der rechten Körperhälfte. Neun Tage hindurch traten täglich 3—4mal Krämpfe auf. Patient machte einen schwer-

kranken Eindruck und hatte hohes Fieber, nach Ablauf dieser Erkrankung Schwäche in der rechten Körperhälfte und Schluckbeschwerden.

Endlich unser Fall: nach vollkommen normaler Entwickelung mit einem Male fieberhafte Erkrankung und gleichzeitig Beginn von Schluck- und Gehbeschwerden.

In diesen 3 Fällen ist ein ursächlicher Zusammenhang zwischen akuter Fiebererkrankung und pseudobulbären Erscheinungen sicher. Zwanglos erklärt sich dieser Zusammenhang, wenn man die akute Fiebererkrankung als Encephalitis auffasst. Der entzündliche Prozess klang nach kurzer Zeit ab und führte zur Heilung. Die Residuen der Encephalitis jedoch blieben zurück, eine Anzahl zerstörter Rindenfelder mit allen Ausfallserscheinungen, die eine solche Gehirnläsion hervorruft.

Als abgelaufene Encephalitis können wir ferner mit Wahrscheinlichkeit auffassen die Fälle von Peritz I. (11) Peritz III (13) Kaufmann (16). Die beiden von P. gelieferten Krankengeschichten erzählen, dass die pseudobulbärparalytischen Erscheinungen im Laufe plötzlich eintretender Krämpfe beobachtet worden seien. Von Fieber ist nichts bemerkt worden. Kaufmann berichtet, dass sein Patient in früher Jugend die Gichtern gehabt habe, wir können diese Krämpfe ebenfalls als eine nicht genau beobachtete Encephalitis auffassen.

Diesen Fällen stehen die Fälle Binswanger (2) Oppenheim (3), Bouchaud (4), Taussig (5), Halban (10) Alexejew (9), Peritz II (12), Zahn II (15) gegenüber bei denen ausdrücklich bemerkt ist, dass das Leiden seit frühester Kindheit bestehe. Eine Ursache wird nicht genannt. Hier lassen sich verschiedene Erklärungengeben, intrauterines Trauma, schwere Geburt u. dgl. Fassen wir

alles zusammen, so ergibt sich, dass die Ps. wie die zerebrale Kinderlähmung überhaupt keine einheitliche Ursache hat, sondern das Ergebnis der verschiedensten Erkrankungen und Verletzungen des Gehirns sein kann.

Symptomatologie. Das Kardinalsymptom, das in jedem der angeführten Fälle wiederkehrt, ist die eigenartige Störung des Schluckaktes. In allen Krankengeschichten wird ausdrücklich betont, dass lediglich der vom Willen abhängige Schluckakt gestört sei, während es durch Druck auf den Zungengrund stets gelinge einen Schluckreflex auszulösen. Ebenso sind in allen Fällen spontane unkoordinierte Zuckungen im facialis und Trigeminusgebiet beobachtet worden. Ausserdem beschreibt Brauer (7) ein Symptom, das auch in unserem Fall wiederkehrt, nämlich die beständig vorhandenen, schmatzenden und schnalzenden Laute, die seine Kranke infolge des mangelnden Lippenschlusses vernehmen lässt. Ausserordentlich häufig wurde ferner Speichelfluss beobachtet, so von Binswanger (2), Oppenheim (3), Bouchaud (4), Brauer (7), Karman (8), Alexejew (9) und von uns. Ob es sich hier um eine Hypersekretion der Drüse handelt oder ob das Unvermögen die Lippen zu schliessen, nur den Eindruck einer vermehrten Produktion macht, lässt sich nicht entscheiden, da exakte Messungen der Speichelmenge nicht vorgenommen wurden. Endlich fehlt in sämtlichen Fällen eine Atrophie der Muskeln, sowie das Auftreten von Entartungsreaktion.

Ein verhältnismässig seltenerer Befund ist die im Fall Oppenheim (3), Brauer (7), Peritz I (11), Peritz III (13) beobachtete Subluxation des Unterkiefers; wir konnten in unserem Fall nichts davon bemerken.

Wir kommen nun zu dem Verhalten der übrigen

Körpermuskulatur. Die Nackenmuskulatur war nur in einem stark beteiligt nämlich im Fall Taussig (5), wo sich die Angabe findet, dass Rumpf- und Nackenmuskulatur steif seien.

Wesentlich häufiger, ja fast stets finden sich dagegen Erscheinungen an den Extremitäten. Bei Fall Binswanger (2) sollen die unteren Extremitäten steif gewesen sein, bei Fall Oppenheim (3) fand sich Atrophie, Verkürzung und Parese der rechtsseitigen Gliedmassen, ferner in allen 4 Extremitäten athetotische Bewegungen. Andere Autoren notieren ähnliches. So Bouchand (4): linker Arm kürzer als rechter, atrophisch und in leichter Kontrakturstellung. Taussig (5): Obere Gliedmassen gelähmt, untere schwere Kontrakturen. Sölder (6): spastisch paretischer Gang, linker Fuss in Spitzfussstellung, in der oberen Extremität starke Muskelschwäche. Brauer (7): rechte obere Extremität im Wachstum zurückgeblieben. Halban (10): Linke obere Extremität im Wachstum zurückgeblieben und deren motorische Kraft herabgesetzt. Peritz II (12): In den Beinen Spasmen. Linke Seite bleibt beim Heben der Schulter zurück. Peritz III (13): Rechter Arm und rechtes Bein kürzer als linkes. Zahn II (15): Lähmung des linken Armes und Beines. Kaufmann (16): Rechtseitige Extremitäten unterentwickelt, rechter Fuss in equino-varusstellung, Athetose der rechten Hand. Brommer: Kann nicht gehen und stehen, Zuckungen und leichte Spasmen in den unteren Extremitäten. Der Umstand, dass so sehr häufig die Extremitäten mit beteiligt sind, passt einheitlich zu den Schluckstörungen, wenn man sich die Genese der ganzen Erkrankung klar macht. Da es sich um keine Systemerkrankung handelt, so ergreift der zerstörende Prozess im Grosshirn bald grössere, bald kleinere Partien und

bei der Nachbarschaft, in der die Centren für die willkürliche Innervation der Kau- und Schluckmuskulatur und die der Extremitäten liegen, ist es verständlich, dass die verschiedensten Mischbilder von Beteiligung der Körpermuskulatur vorkommen.

Was die Psyche der Pseudobulbärparalytiker betrifft, so finden sich auch hierüber keine einheitlichen Angaben. Jedoch ist in den meisten Fällen das Geistesleben mit geschädigt und zwar von geringem Schwachsinn bis zur Idiotie. Bei Oppenheim (3) ist von leichtem Schwachsinn die Rede, bei Bouchaud (4) von wenig entwickeltem Verstand. Die Kranken von Sölder (6), Peritz I (11) und Peritz III (13) waren geistig um einige Jahre zurück. Im Fall Peritz II (12) war die Intelligenz in hohem Grade gestört und bei Binswangers Fall (2) bestand Idiotie. Unser Fall (17) reiht sich, soweit sich dies beurteilen lässt, dem letzten Fall an, da unser Kranker ganz den Eindruck eines Idioten macht. Im Gegensatz zu all diesen Fällen steht der Fall Halban (10), bei dem die Intelligenz gut gewesen sein soll. Auch diese verschiedenen Grade von Intelligenzstörung lassen sich leicht erklären aus der Entstehungsursache des Leidens heraus. Da wir bei der zerebralen Kinderlähmung, mit der wir es hier ja zu tun haben, ebenfalls die verschiedenste Beeinträchtigung der höheren Geistesfunktionen feststellen können.

Verlauf. Wenn wir kurz den Verlauf der einzelnen Fälle zusammenfassen, so ergibt sich nahezu in sämtlichen ein einheitliches Bild. Überall sind die Erscheinungen von der Zeit an, wo sie an den Tag traten, unverändert stehen geblieben, gleichviel ob sie angeboren oder später erworben worden sind. Vollständig unverändert seit Ausbruch des Leidens sind geblieben die Fälle von Barlow (1), Binswanger (2), Oppenheim

(3), Bouchaud (4), Taussig (5), Karman (8), Alexejew (9), Peritz I (11) und III (13). Auch unser Fall hat sich in seinen Hauptsymptomen seit seiner Aufnahme wenig verändert.

Etwas abweichend ist die Angabe bei Peritz II (4): Ein 15jähriges Mädchen hat seit frühester Jugend pseudobulbärparalytische Erscheinungen und liess in den letzten Jahren eine Verschlechterung ihrer Sprachstörungen erkennen.

Vollkommen von dem gewöhnlichen Verlauf abweichend ist der Fall von Sölder. Hier begannen die pseudobulbärparalytischen Erscheinungen im 6. Jahre und wurden im Verlauf von 3 Jahren ganz allmählich immer schlechter. Während wir bei den obigen Fällen mit der Annahme einer rasch abgelaufenen akuten Gehirnläsion uns den Stillstand der Erscheinungen erklären können, versagt diese Erklärung bei dem Fall von Sölder. Denn hier scheinen die ursächlichen Einflüsse noch fortzuwirken. Wir müssen hier irgend einen chronischen Prozess im Gehirn annehmen, einen langsam wachsenden von den Häuten ausgehenden Tumor, luetische Prozesse u. dgl.

Über den Ausgang ist wenig einheitliches zu sagen; wie oben erwähnt, bleiben die meisten Kranken unverändert und werden voraussichtlich nicht an ihrer Ps. zugrunde gehen. Wenigstens solange sie sich in guter Pflege befinden. Sich selbst überlassen, stürben die meisten in kürzester Zeit an Verhungerung oder Schluckpneumonie. Nur einige haben es gelernt, sich selbst zu füttern, indem sie mit dem Finger nachhelfen und einen Schluckreflex auslösen. Die Kranken, die bereits zugrunde gegangen sind, waren interkurrenten Krankheiten zum Opfer gefallen, so starben die Kranken von Oppenheim (3) und Bouchand (4) mit 21 und 28 Jahren

an Lungenphtise. Bei Barlow (1) macht ein Herzfehler dem Leben des 16jährigen Kranken ein Ende und Binswangers (2) Kranker starb ohne besondere Krankheitsursache mit $18^1/_2$ Jahren. Es scheint, dass alle diese Kranken den verschiedenen Krankheiten weniger Widerstand entgegensetzen können, als gesunde Individuen und dass sie so in verhältnismässig jungen Jahren sterben.

Für die Überlassung des Falles, sowie für die liebenswürdige Unterstützung bei der Bearbeitung desselben, spreche ich meinem hochverehrten Chef Herrn Prof. Dr. F. Voit meinen verbindlichsten Dank aus.

Lebenslauf.

Ich wurde am 22. Juni 1882 in Dillingen geboren. Meine Schulbildung erhielt ich in Erlangen. Im Herbst d. J. 1900 bezog ich als Studierender der Medizin die Universität Erlangen. Das 2.—5. Semester brachte ich in München zu, das 6.—10. wieder in Erlangen, wo ich im Juni 1905 das Staatsexamen beendete. Das prakt. Jahr leistete ich an der med. Univ.-Poliklinik in Erlangen ab.

Georg Brommer.